Lane Medical Library

Zwei Fälle von amyotrophischer Lateralsclerose.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe,

der

Hohen medicinischen Facultät der Georg-Augusts-Universität

zu Göttingen

vorgelegt von

Ernst Hasenbalg

aus Hildesheim.

Göttingen,

Druck der Univ.-Buchdruckerei von W. Fr. Kästner.

1889.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154024_0346

Im Jahre 1869 erschien eine Arbeit von Charcot und Joffroy[1]) über zwei Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Erkrankung der Seitenstränge und der grauen Vorderhörner des Rückenmarks. Im Gegensatz zu der zuerst von Türk[2]) beobachteten primären Sclerose der Seitenstränge und einigen ähnlichen später von Charcot publicierten Fällen wird hier als Complication das Mitergriffensein der grauen Vorderhörner hervorgehoben. Diesen ersten Publicationen folgten bald mehrere nach und im Jahre 1874[3]) entwarf Charcot ein vollständiges Krankheitsbild einer besonderen Form der Lateralsclerose und nannte dieselbe „Sclérose latérale amyotrophique."

1875 schied Erb[4]) aus dem Gebiet der Lateralsclerose eine neue Krankheitsform aus. Er entwarf, wiewohl noch nicht auf anatomische Beobachtungen gestützt,

---

1) Charcot et Joffroy. Deux cas d'atrophie muscul. progress. avec lésions de la subst. grise et faisc. antéro-latéraux de la moelle ép. Arch. de Physiol. II. 1869.

2) Türk. Ueber primäre Degeneration einzelner Rückenmarksstränge. Sitzungsbericht der Kais. Academie der Wissenschaften zu Wien. Math. naturw. Classe Bd. XXI, Jahrg. 1856.

3) Charcot. Leçons sur les malad. du système nerveux. II. Sér. fasc. 3. Paris 1874.

4) Erb. Ueber einen wenig bekannten spinalen Symptomencomplex. Berlin. Klin. Wochenschr. 1875.

mit grosser Präcision dasjenige Krankheitsbild, welche wir jetzt unter dem Namen der spastischen Spinalparalys kennen.

Indessen fand die von Charcot aufgestellte Krank heitsform noch nicht allgemeine Anerkennung. Der Auto entwarf das Bild der Sclérose latérale amyotrophique au Grund von etwa 20 Beobachtungen. Von diesen glaub Leyden[1]), ausser einigen anderen von Duménil und Kussmaul-Maier veröffentlichten Fällen namentlich auch die drei von ihm unter dem Namen Bulbärparalyse publi cierten ausscheiden zu müssen. Besonders die vo Charcot als Eigentümlichkeit der Lateralsclerose an gegebene Behauptung, dass die Atrophie eine Atrophi en masse sei, und dass dieser Atrophie die Lähmung vorausgehe, bestreitet Leyden für die angeführten Fälle

Aber auch in den von ihm als Lateralsclerose aner kannten Fällen findet er einige der von Charcot al besonders wichtig angeführten Symptome nicht, s namentlich nicht die Rigidität der Muskeln und die Con tracturen.

Ferner pflichtet Leyden auch dem pathologisch anatomischen Befund Charcots nicht bei. Als Sclerose erkennt er nur den Process an, bei dem sich eine wirkliche Verdichtung des interstitiellen Gewebes, eine Sclerose der Gefässe und womöglich auch der Nervenfasern und Nervenzellen findet. Unter den besagten zwanzig Fällen finden sich aber nach Leyden eine ganze Reihe solcher, welche diese Sclerose nicht zeigen, sondern den acuten Processen im Rückenmark näher stehen. Sie zeigten eine einfache fettige Atrophie der Nervenfasern, Anwesenheit

---

1) Klinik der Rückenmarkskrankheiten von Dr. E Leyden II_2. S. 434.

von reichlichen Körnchenzellen ohne Beteiligung des Zwischengewebes.

„Ziehen wir alle diese und die analogen Fälle ab", sagt Leyden, „so bleiben nur noch wenige von entschiedener Sclerose der Seitenstränge übrig, und es wird die Frage sein, ob sie ausreichen, ein gesondertes Krankheitsbild zu entwerfen, und ob dieses dem von Charcot angegebenen entspricht."

Mag man auch Leyden darin Recht geben, dass die Contracturen nichts Charakteristisches für die amyotrophische Lateralsclerose sind, muss man seinem Vorschlag auch beistimmen, ganz verschiedene pathologisch-anatomische Processe des Rückenmarks wohl von einander getrennt zu halten, so vermochten seine Zweifel doch nicht, dem von Charcot entworfenen Krankheitsbilde wenigstens im Allgemeinen die Anerkennung zu entziehen.

In den übrigen wesentlichsten Punkten stimmten denn auch die in den nächsten Jahren in Deutschland und Frankreich zahlreich erscheinenden Publicationen mit dem Charcot'schen Bilde der amyotrophischen Lateralsclerose überein.

Von massgebendem Einfluss für die ganze Auffassung der Lehre von den Lateralsclerosen überhaupt und so auch der Sclérose latérale amyotrophique waren die Untersuchungen Flechsig's[1]) über den Verlauf der Leitungsbahnen in Gehirn und Rückenmark. Hiernach ergab sich mit völliger Sicherheit, dass die Affection als eine systematische Degeneration der Pyramidenbahnen mit den ihnen zugehörigen trophischen Centren in den

---

1) Flechsig. Die Leitungsbahnen in Gehirn und Rückenmark des Menschen. Leipzig 1876.

grauen Vorderhörnern und der Medulla oblongata aufzufassen ist.

Ich beschränke mich darauf, hier nur diejenigen Arbeiten noch anzuführen, welche dazu dienten die wesentlichsten, noch bestehenden Streitpunkte zu beseitigen, genauere Aufschlüsse über den pathologisch-anatomischen Process zu geben und denselben in Einklang mit den klinischen Symptomen zu bringen.

Pick[1]) hat durch Veröffentlichung eines Falles mit äusserst genauem Sectionsbefund zunächt den Beweis geliefert, dass es sich in der That um eine Affection der Pyramidenbahnen und der grauen Vorderhörner handelt. Er ist der Ansicht, dass der Process in den Pyramidenseitenstrangbahnen einsetzt und längs der in die grauen Vorderhörner eintretenden Fasern auf die Ganglienzellen der Vorderhörner übergeht. Den Beginn der Erkrankung verlegt er in die nervösen Bestandteile selbst; von diesen geht der Process secundär erst auf das interstitielle Gewebe über.

Auch Stadelmann[2]) vertritt die letzt erwähnte Ansicht und will daher für den anatomischen Erkrankungsprocess den Namen Sclerose nicht gelten lassen.

Wiewohl Mirzejewsky und Erlitzky[3]) noch einmal für die interstitielle Natur der Degenerationsprocesse in den Nervencentren eintraten, so sah man doch jetzt allgemein das Primäre der Affection in dem Unter-

---

1) Dr. Arnold Pick. Ein Fall von amyotroph. Lateralsclerose. Archiv für Psychiatrie. Bd. VIII.

2) Stadelmann. Ein Fall von amyotr. Seitenstrangsclerose. Deutsches Archiv für Klin. Medicin. Bd. XXXIII.

3) Mirzejewsky und Erlitzky. Sclerosis lateralis amyotrophica Wjestnik Psychiatrii i Nevro pathologii 1883. I.

gang der nervösen Elemente, wozu sich dann erst später die interstitielle Bindegewebswucherung gesellt.

War somit auch die Frage, ob es sich um eine Systemerkrankung handele, durchaus entschieden und auch erwiesen, dass die gesammte corticomusculäre Leitungsbahn von den Centralwindungen an bis in die Peripherie erkranken könne [1] [2]), so bot sich eine neue grosse Schwierigkeit in der Frage, wo denn nun innerhalb dieser motorischen Leitungsbahn der Process einsetze.

Flechsig war wohl der erste, der behauptete, dass die einzelnen Teile des corticomusculären Systems in gleichwertiger Weise aber nicht stets gleicher Folge und relativer Intensität erkrankten. Publicationen von v. Kahler, von Charcot und Marie beweisen die Richtigkeit dieser Ansicht. Die Aehnlichkeit der Symptome, wie sie die eben nur durch ihre Localisation verschiedenen spinalen Atrophien darbieten, hatte lange zu den verschiedensten Irrtümern Veranlassung gegeben. Durch die letzterwähnten Arbeiten wurde aber dargethan, dass die progressive Muskelatrophie (spinale Form), die Bulbärparalyse und die Lateralsclerose nicht der Ausdruck von selbstständigen Krankheitsspecies seien, sondern nur die Folge von Verschiedenheiten der Localisation, Ausbreitung und Intensität eines und desselben Degenerationsprocesses.

Obwohl somit das Krankheitsbild der amyotrophischen Lateralsclerose als ein hinreichend charakterisiertes zu betrachten ist, so gebe ich mich doch der Hoffnung hin, dass auch die beiden nachfolgenden Fälle einen nicht

---

1) Kojewnikoff. Cas de sclérose latérale amyotrophique et c. Archiv de Neurolog. N. XVIII.

2) Cas des sclérose latérale amyotrophique avec autopsie par Marie. Société. de Biolog. séance. 1883. 29. Decemb.

ganz überflüssigen Beitrag zu der grossen Zahl der bereits vorhandenen Publicationen bilden werden.

Herrn Professor Ebstein, welcher die Güte hatte, mir diese zwei, im Laufe des Winters 1888/89 in der Göttinger Universitätsklinik beobachteten Fälle zur Bearbeitung zu übergeben, gestatte ich mir an dieser Stelle meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

I. Fall.

Heinr. Hartmann aus Magtsum, Landwirth, 32 Jahr alt. Aufgen. 5. Jan. 1889, entlassen 19. Febr. 1889.

Patient empfand zuerst im Frühjahr des vergangenen Jahres ein Gefühl der Steifigkeit in den Beinen. Ganz allmählich und von selbst soll das immer schlimmer geworden sein und gegen Ende des Sommer war es ihm, als ob die Beine auch bedeutend schwächer wurden. Er vermied es, Treppen und Leitern zu steigen und weitere Wege zu machen. Inzwischen soll sich im Laufe des Sommers etwas später als in den Beinen, ebenfalls in den Armen Steifigkeit und Schwäche eingestellt haben. Hier nahm dieselbe und die Gebrauchsunfähigkeit viel rascher zu, als in den Beinen. Freilich war die Beweglichkeit in den Ellenbogengelenken seit längerer Zeit schon eine etwas beschränkte. Vor 16 Jahren nämlich will Patient an Gelenkrheumatismus gelitten haben und seitdem, gibt er an, war es ihm nicht möglich, den Arm im Ellenbogengelenk völlig zu strecken oder zu beugen, sodass er zwar seine Arbeit als Landmann nach wie vor verrichten konnte, aber einige Bewegungen, wie z. B. das Zuknöpfen eines Kragenknopfes im Nacken, gelangen ihm nicht mehr. Zugleich mit der seit Sommer 1888 auftretenden Schwäche soll auch eine geringe Abmagerung

der Arme und namentlich der Hände einhergegangen sein. Zu Beginn des Herbstes vorigen Jahres fielen ihm dann auch seine ländlichen Arbeiten schwer und seit dem 15. November hat er ungefähr jegliche Beschäftigung aufgegeben. Seine Beine und namentlich die Arme waren eben zu schwach dazu. Schmerzen hat der Kranke dabei nicht gehabt. Von sonstigen Beschwerden gibt er nur an, dass ihm der Urin bisweilen unwillkürlich abgegangen sein soll. Er will übrigens von jeher etwas an Blasenschwäche gelitten haben und schlimmer soll es damit während des letzten Jahres gerade nicht geworden sein. Ferner behauptet er, er habe in der letzten Zeit besser und feiner fühlen können, als vorher.

Der Stuhlgang war stets in Ordnung.

Vom Militär kam Patient wegen Plattfüsse frei. Er hat immer an den Füssen stark geschwitzt und meint, dass dieses seit einem Jahre in geringerem Masse der Fall gewesen sei.

Abgesehen von dem bereits erwähnten Rheumatismus und einer im Jahre 1883 überstandenen rechtsseitigen Lungenentzündung, infolge deren er neun Tage zu Bett lag, will er stets gesund gewesen sein.

Der Vater des Patienten ist nach dreijährigem Siechtum gestorben. Was ihm fehlte, ist nicht zu ermitteln. Die übrigen Verwandten, auch die Kinder des Patienten sind gesund.

Status praesens: Der Kranke macht einen nicht übermässig intelligenten Eindruck. Er ist von grosser Statur, gut genährt, sieht robust aus und hat einen äusserst kräftigen Knochenbau. Er kann sich im Bett nur mit Mühe aufrichten.

Die Wirbelsäule ist gerade und zeigt nirgends Druckempfindlichkeit.

Das Ausziehen der Kleidung namentlich das Aufknöpfen der Knöpfe fällt ihm schwer. Mehr Mühe noch bereitet ihm das Zuknöpfen; in der Kälte will er letzteres überhaupt nicht fertig bringen. Die Muskulatur des Thorax und Rumpfes ist gut entwickelt.

Auch bei vollkommen ruhiger Lage treten namentlich im ganzen Gebiet des Pectoralis major beiderseits fortwährend idiopathische Muskelzuckungen auf. Man sieht ein auffällig starkes Wogen der Muskulatur. Dieselbe Erscheinung bieten die Deltoidei, die Sternocleido mastoidei, hauptsächlich in ihrem unteren Ansatz, ferner Triceps und Biceps rechts sowohl wie links. Schlag mit dem Percussionshammer auf irgend einen Teil der genannten Muskeln löst sofort Contractionen der getroffenen Muskelbündel aus. Auch Bestreichen der Haut bewirkt sehr prompt das Auftreten von fasciculären Zuckungen. Schliesslich vermag auch ein Beklopfen des Sternums und der Clavicula die genannten Erscheinungen hervorzubringen. Auch am Serratus anticus und der langen Rückenmuskulatur sind durch Beklopfen sehr praecise fasciculäre Zuckungen auszulösen.

Die Muskuli Biceps und Triceps fühlen sich beiderseits selbst im contrahirtem Zustande schlaff an.

Sämmtliche Bewegungen des Ober- und Unterams werden äusserst träge, ohne jegliche Energie ausgeführt, rechts noch etwas weniger gut als links.

Der Reflex der Bicepssehne ist deutlich vorhanden. Auch Beklopfen der Tricepssehne oberhalb des Olecranon ist von mässigem Reflex gefolgt.

Die Unterarmmuskulatur zeigt kaum eine Volumabnahme, fühlt sich aber weich und schlaff an.

Am Handrücken springen namentlich die drei ulnaren

Metacarpalknochen deutlich hervor. Sehr bedeutend atrophisch erscheinen die Daumen und Kleinfingerballen.

Sämmtliche Bewegungen der oberen Extremitäten sind durch geringen Widerstand zu verhindern. Passiven Bewegungen wird kein Widerstand entgegengesetzt, nur die vollständige Streckung in den Ellenbogengelenken ist nicht möglich. Sucht man sie zu erzwingen, so tritt lebhafter Schmerz auf.

	r	l
Circumferenz in der Mitte des Oberarms	27,0 ctm	27,5 ctm
dicht unter dem Ellenbogen	28 ctm	
Handgelenk	18,5 ctm	19,0 ctm

Die Muskulatur der Bauchdecken zeigt ganz vereinzelt fasciculäre Muskelzuckungen und erscheint gut entwickelt.

Auch die Muskeln der Unterextremitäten machen keineswegs einen atrophischen Eindruck, sie fühlen sich überall fest an. Doch finden sich auch an ihnen ausgedehnte idiopathische Muskelzuckungen, namentlich im Gebiet des Quadriceps. Diese Zuckungen werden jedoch durch Beklopfen oder Bestreichen der Haut nicht stärker.

Der Patellarsehnenreflex ist beiderseits ganz bedeutend erhöht; selbst bei angestrengter Beugung im Kniegelenk ist derselbe hervorzurufen. Die Wadenmuskulatur ist gut entwickelt und bietet dieselben Erscheinungen wie im Quadriceps.

Die Funktionen der unteren Extremitäten sind zwar erhalten, aber alle Bewegungen, wie sie sich in der Rückenlage ausführen lassen, Heben des Beines, Beugen u. s. w. werden träge ausgeführt. Passiven Bewegungen wird kein Widerstand entgegengesetzt. Die Zehen vermag Patient auch nur sehr langsam zu bewegen. Beim Schlag auf die Achillessehne, noch mehr bei rasch ausgeführter

passiver Dorsalflexion des Fusses entsteht ein fast tonischer Krampf der Wadenmuskulatur von etwa 5—10 Secunden langer Dauer.

Die grobe Kraft der Beine ist verringert.

Der Gang des Patienten ist unsicher. Er geht mit im Knie mässig gebeugtem, etwas nach innen rotiertem Beine. Er tritt zuerst mit der Fussspitze auf. Dieselbe schleift während des Ganges auf dem Fussboden, ohne ihn zu verlassen. Beim Niedersetzen der Sohle bewegt sich der ganze Fuss in zitternder Beweguug hin und her, so als ob der Kranke nicht recht wüsste, ob er ihn nach rechts oder nach links setzen solle.

Patient steht mit geschlossenen Augen ganz ruhig, ein geringes Anstossen bringt ihn jedoch ins Schwanken. Eine rasche Kehrtwendung kann er nicht ausführen. Stehen auf einem Fuss ist ihm nicht möglich.

	r u. l
Circumferenz unterhalb des Lig. Poupartii . .	59,0 ctm
Mitte des Oberschenkels	49,0 „
dickste Stelle des Unterschenkels	36,75 „

In den übrigen Organen ist nichts abnormes. Blasen und Mastdarmfunction ist in Ordnung. Auch die Sensibilität zeigt nirgends Störungen.

Electr. Befund: In den Interosseis beiderseits ist die Erregbarkeit für beide Stromarten stark herabgesetzt. Ka SZ. > An SZ. Die Zuckungen sind träge. In den Daumen und Kleinfingerballen der gleiche Befund.

In den Gastrocnemiis etwas träge Zuckung. In den übrigen Muskeln ist der electrische Befund normal.

II. Fall.

Fritz Schlüter aus Holzhausen, Cigarrenarbeiter, 26 Jahr alt. Aufgenommen am 5. December 1888.

Patient will als Kind stets gesund gewesen sein. Vom Militär kam er wegen allgemeiner Körperschwäche frei. Er hat als Cigarrenmacher gelernt, ab und zu in den letzten Jahren auch in Ziegeleien gearbeitet. Dabei ist er viel der Zugluft ausgesetzt gewesen. Hierin sowie in dem Umstande, dass er vor zwei Jahren eine feuchte Wohnung gehabt hat, sieht er den Grund zu seiner jetzigen Erkrankung. Dieselbe soll im Juli 1887 ganz allmählich mit Schwäche in den Beinen begonnen haben. Er konnte das lange Stehen, wie er es beim Ziegelarbeiten nöthig hatte, nicht mehr vertragen und gab daher diese Beschäftigung auf. Auf ärztliche Verordnung wurden ihm in Pyrmont fünfzehn Sool- und zehn Stahlbäder verabfolgt. ohne dass danach irgend welche Besserung auftrat. Mit Beginn der kälteren Witterung stellte sich auch in den Armen ein Gefühl der Schwäche ein. Das Gehen war jetzt schon bedeutend schlechter. Früher ein guter Fussgänger, vermochte er jetzt etwa nur noch eine Stunde zu gehen. Nach Verlauf derselben knickte er gewöhnlich in den Knieen zusammen. Das Gehen auf ebener Erde ging weit besser, als bergauf oder bergab. Im November 1887 bemerkte er, dass seine Arme magerer wurden. In den Fingern und auch im Rücken empfand er ein eigenes Gefühl von Steifigkeit. Dieses nahm sehr schnell zu, bald konnte Patient den rechten Arm nicht mehr ordentlich heben; den Löffel vermochte er nur unsicher unter Zittern mit der linken Hand zum Munde zu führen. Seit dieser Zeit ist er nicht mehr im Stande irgend welche Arbeit zu verrichten. Im Sommer 1888 soll es mit den Beinen etwas besser gegangen sein, er konnte langsam eine Treppe hinaufsteigen und ging im Hause hin und her. Jedoch magerte er immer mehr ab, namentlich an den Armen und Händen. In den letzteren soll, zuerst in der

rechten, später auch in der linken, ein eigentümliches Kribbelgefühl aufgetreten und nach zwei bis drei Wochen wieder geschwunden sein. Zugleich aber bemerkte er, im August 1888 zuerst, dass seine Sprache etwas langsamer wurde. Auch andere Leute machten ihn darauf aufmerksam. Er sprach durch die Nase und manche ihm sonst ganz geläufigen Worte, wie „guten Morgen“ und die Namen seiner Geschwister „Emilie, Minna“ konnte er nicht mehr deutlich aussprechen. Im Herbst 1888 will er sich auch bisweilen verschluckt haben, das soll aber wieder ganz voübergegangen sein. Zu Beginn des Winters konnte er sich nicht einmal allein das Beinkleid anziehen. Auch fiel er jetzt sehr oft, wenn er gegen die geringste Kleinigkeit stiess, und zwar will er dann immer auf die rechte Seite gefallen sein.

Der Vater des Kranken ist gesund. Die Mutter starb im 42. Jahre, nachdem sie zwanzig Wochen an einer Gehirnerkrankung danieder gelegen. Sonst sollen Nervenkrankheiten in der Familie nicht vorgekommen sein.

Status praesens: Mittelgrosser, schlecht genährter, blasser junger Mann. Beide Hände haben krallenartige Gestalt, sind in den Fingergelenken gebeugt, können willkürlich nicht gestreckt werden, passiv aber leicht, fallen jedoch in die gebeugte Stellung wieder zurück. Die Interossei sind beiderseits geschwunden. Tiefe Furchen zwischen den Metaphalangealknochen, an den Knochen selbst keine palpabeln Veränderungen. Die Vola manus ist sehr hohl, man fühlt die Knochen leicht durch, beim passiven Strecken der Finger springen die Flexorensehnen deutlich hervor. Der Daumenballen und interosseus primus ist links ganz, rechts fast gänzlich geschwunden. Der Kleinfingerballen ist beiderseits, links hochgradiger als rechts geschwunden. Der Daumen kann beiderseits

nur ganz geringe Flexionen ausführen, rechts ist die Adduction etwas möglich, alle übrigen Bewegungen sind ausgeschlossen. Passive Bewegungen lassen sich dagegen leicht ausführen. Spreizen der Finger ist unmöglich, Flexion und Extension ist in beiden Handgelenken ausführbar, wenn auch nur langsam, was Patient bei der Aufnahme nicht ausführen konnte. Pro- und Supination des Unterarms, Flexion und Extension im Ellenbogengelenk sind leicht ausführbar, jedoch durch den geringsten Widerstand zu hemmen. Fasciculäre Muskelzuckungen finden sich am stärksten im Pectoralis, ferner in Schulter und Oberarm. Rechter Arm kann aktiv im Schultergelenke nicht erhoben werden, der linke nur bis zur Horizontale. Die Knochen des Schultergelenks scheinen beiderseits dicht unter der Haut zu liegen, sind deutlich zu fühlen und offenbar nur von wenig Muskeln bedeckt. Passiven Bewegungen in beiden Schultergelenken wird Widerstand entgegengesetzt, namentlich im rechten, sobald man den Arm über die Horizontale erheben will.

	r	l
Circumferenz in der Mitte des Oberarms	21,5 ctm	20,0 ctm
Dicht unter dem Ellenbogengelenk	20,5 „	19,0 „
Am Handgelenk	16,5 „	16,0 „

Der rechte Biceps ist sehr atrophisch, auch der linke, wenn in Contraction, etwa zwei Finger dick. Am besten entwickelt sind die Extensoren des Oberarms. Starke Reflexerregbarkeit findet sich in den Muskeln des Arms und des Schultergürtels. Reflectorische Muskelcontractionen können sowohl durch Stechen der Haut, wie durch Beklopfen der Unterarmknochen und direktes Beklopfen der Muskelbäuche hervorgerufen werden. Beim Beklopfen des Sternums treten Contractionen in beiden Pectorales

auf. Eine Volumabnahme der letzteren lässt sich nicht constatieren. In der Rückenmuskulatur finden sich keine fibrillären Zuckungen mit Ausnahme der obersten Fasern des Trapezius.

Patient kann sich allein aufrichten. Die Bewegungen des Kopfes sind frei. Die Schulterblätter haben die normale Stellung, ihre untere Spitze bewegt sich nach aussen beim Versuch den Arm zu heben. Supraspinatus und Infraspinatus sind hochgradig atrophisch. Durch Beklopfen der Rückenmuskulatur lassen sich reflectorische Muskelcontractionen auslösen.

Die Wirbelsäule ist nirgends druckempfindlich. In den Thorax- und Bauchorganen finden sich keine nachweisbaren Veränderungen.

Die Unterextremitäten zeigen keine weiteren sichtbaren Abnormitäten als sehr starke Abmagerung

	r	l
Circumferenz dicht unter dem Lig. Poupt.. .	47,0 ctm	
im mittleren 1/3 des Oberschenkels . . .	34,0 ctm	
an der dicksten Stelle des Unterschenkels	29 ctm	28 ctm

Active Bewegungen in den Zehengelenken sind langsam und wenig ausgiebig, in den Fussgelenken auf ein Minimum reduciert, in den Kniegelenken frei.

Durch Beklopfen der Patellarsehnen, sowie bei der passiven Dorsalflexion des Fusses wird beiderseits ein heftiger Tremor in allen Muskelgruppen ausgelöst.

Die Sensibilität der gesammten Haut, ferner Blasen und Mastdarmfunction sind vollkommen intact. Keinerlei trophische Störungen.

Das Gesicht ist ausdruckslos, glatt. Stirn und Nasolabialfalten sind flach. Die Nasenflügel bewegen sich bei der Inspiration. Die Lidspalte ist beiderseits gleich weit. Beim Sprechen des Kranken fällt auf, dass der rechte

Mundwinkel sich weniger bewegt, als der linke, und dass die rechte Nasolabialfalte weniger ausgeprägt ist, als die linke. Die Lippenmuskulatur fühlt sich weich und dünn an. Beim Versuch zu pfeifen, entsteht nur ein ganz leiser Ton. Patient will früher besser haben pfeifen können. Beim Versuch die geschlossenen Zähne zu zeigen, hängt der rechte Mundwinkel etwas herab. Das Aufblasen der Wangen ist möglich, ohne dass Luft entweic ht Augenschluss und Stirnrunzeln ist auch möglich. Patient spricht durch die Nase, angeblich seit Sommer 1888, kann aber alle Buchstaben gut aussprechen. Das Velum hängt schlaff herab und hebt sich beim Phonieren nur wenig. Die Uvula steht etwas nach links. Die Schleimhaut des Gaumens ist normal. Die Schleimhaut des Rachens ist mit grauweisslichem Schleim belegt. Gegen Untersuchung des Rachens mit einem Spatel erweist sich Patient als sehr empfindlich, es treten sofort lebhafte Würgbewegungen auf. Die Zunge ist feucht, sie weicht beim schnellen Herausstrecken, aber nicht immer, etwas nach rechts ab. Es finden sich fibrilläre Muskelzuckungen in ihr. Namentlich in den vorderen Partien fühlt sie sich welk und schlaff an.

Patient kann sich nicht allein anziehen.

Der Gang ist langsam, etwas unsicher und wird durch den Blick controliert. Beide Beine sind in den Knien etwas gebeugt. Die Füsse werden in Spitzfussstellung vorwärts gebracht, wobei die Fussspitze meist schleift. Beide Arme hängen schlaff am Körper herunter. Mit Stock kann Patient besser als ohne Stock gehen.

Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Die Beine können in Rückenlage nicht hoch gehoben werden.

Treppensteigen ist möglich, wenn sich Patient am Geländer festhält, geht aber äusserst langsam. Auf einen

Stuhl kann Patient nicht steigen. Bei geschlossenen Augen empfindet er keinen Schwindel.

Die Pupillen sind mittelweit, sie reagieren auf Lichteinfall und zeigen einen geringen Grad von Hippus. Die Augenbewegungen sind normal. Der Augenhintergrund ist bis auf einen alten Aderhautherd im rechten Auge normal. In den übrigen Hirnnerven finden sich keine nachweisbaren Störungen.

Electr. Befund:

Rechter Arm:

I) Faradischer Strom:

a) erloschen im Deltoideus, mit Ausnahme seiner vordersten Fasern, die für sehr starke Ströme erregbar sind.

Ferner in den Interosseis, Daumen und Kleinfingerballen und im Extensor indicis.

b) stark herabgesetzt in den Extensoren III, IV und V und in den Flexoren.

c) wenig herabgesetzt im Biceps und den untersten Fasern des Pectoralis.

d) Prompte Reaction im Triceps.

II) Galvanischer Strom:

a) erloschen in den auch faradisch nicht erregbaren Muskeln. Die vordersten Fasern des Deltoideus sind auch für sehr starke Ströme erregbar Ka SZ > An SZ.

b) herabgesetzt für Extensoren III, IV und V. Ka SZ um weniges stärker als An SZ. Im Biceps Ka SZ = An SZ. Untere Pectoralis partie nur für starke Ströme erregbar Ka SZ > An SZ.

c) Normale Reaction im Triceps.

Linker Arm:

I) Faradischer Strom:

a) erloschen in den Interosseis, Daumen und Klein-

fingerballen, ferner in den mittleren und hinteren Partien des Deltoideus.

b) stark herabgesetzt in den Extensoren und Flexoren des Unterarms und in den vordersten Fasern des Deltoideus.

c) kaum herabgesetzt im Biceps, Triceps, Pectoralis und Extensor indicis — promte Zuckungen.

II) Galvanischer Strom:

b) Herabsetzung der Erregbarkeit in den sub. I. b. erwähnten Muskeln Ka SZ deutlich > An SZ.

a) Erloschen in den sub. I. a. erwähnten Muskeln.

An den Beinmuskeln ist beiderseits die Erregbarkeit für beide Stromarten etwas herabgesetzt; etwas träge Zuckungen Ka SZ > An SZ. Biceps femoris ist nicht zu erregen.

Fassen wir noch einmal kurz die wichtigsten Punkte dieser beiden Krankengeschichten zusammen.

Fall I (Hartmann).

Beginn mit Schwäche und Steifigkeit in den Armen und Beinen. Dieselbe steigert sich bald so, dass die Functionen bedeutend leiden. Abmagern von Händen und Unterarm. Ein Halbjahr nach Beginn des Leidens ist Patient keinerlei Arbeit mehr fähig. Nach dreiviertel Jahren folgendes Bild: Aeusserst weit verbreitete fasciculäre Muskelzuckungen, sowohl spontan als auch leicht durch Beklopfen oder Bestreichen der Haut und durch Beklopfen des Knochens auszulösen. Sehnenreflexe sehr bedeutend erhöht. Alle Bewegungen schlaff und energielos. Grobe Kraft herabgesetzt. Keine Contracturen. Geringe Atrophie der Unterarme, bedeutende Atrophie von Thenar und Hypothenar und den Interosseis beiderseits. Spastischer

Gang. Sensibilität nicht gestört, in den übrigen Organen nichts Abnormes.

Fall II (Schlüter).

Beginn mit Schwäche und Steifigkeitsgefühl in Beinen und Armen. Vier Monate nach Beginn des Leidens Abmagerung namentlich der Arme. Unsicherheit in allen Bewegungen. Unfähigkeit etwas länger zu gehen und zu arbeiten. Etwa ein Jahr nach Beginn des Leidens Parästhesien in den Händen, die nach drei Monaten wieder schwinden. Ebenfalls ein Jahr nach Beginn des Leidens Auftreten von Sprachstörungen. Nach ein und ein halbjährigem Kranksein folgendes Bild: Mittelgrosser, schlecht genährter, blasser junger Mann. Hochgradige Atrophie sämmtlicher Extremitätenmuskeln, namentlich an der oberen Extremität. Active Bewegung der Finger fast ganz ausgeschlossen. Passive leicht möglich. Klauenhand. Active Bewegung im Ellenbogengelenk möglich, aber leicht zu unterdrücken. Reflectorische Muskelcontractionen ebendaselbst und im Gebiet der Rückenmuskulatur. Fasciculäre Muskelzuckungen im Gebiet von Brust, Schulter und Arm. Reflectorische Muskelcontractionen ebendaselbst und im Gebiet der Rückenmuskulatur. Bewegung im Schultergelenk nicht möglich, geringe Contractur. Bewegungen in Fuss- und Zehengelenken ebenfalls wenig ausgiebig. Auch in den unteren Extremitäten sowohl idiopathische als auch reflectorische Muskelzuckungen. Patellarsehnenreflexe sehr erhöht. Spastischer Gang. Rechtsseitige Facialisparese. Zunge atrophisch. Sprache langsam und undeutlich, weil Patient durch die Nase spricht.

Von einer Differentialdiagnose ist es wohl gestattet, in unseren Fällen Abstand zu nehmen. Beide sind reine

Fälle von amyotrophischer Lateralsclerose. Sie scheinen mir aber zu einer gemeinsamen Veröffentlichung hauptsächlich deshalb so geeignet, weil sie uns ein gutes klinisches Bild von dem Verlauf der amyotrophischen Lateralsclerose bieten.

Ein verhältnissmässig frühes Stadium oder wenigstens noch nicht weit vorgeschrittenes lernen wir in dem Falle I kennen. Atrophie ist nur in geringem Masse vorhanden, sie betrifft fast nur die Mm. Interossei, sowie die Mm. des Thenar und Hypothenar. Von Contracturen keine Spur. Dass es sich aber um eine Erkrankung der Seitenstränge handelt, dafür spricht die äusserst starke Erhöhung der Sehnenreflexe und der ausgeprägte spastische Gang des Patienten. Also wiederum ein Fall von amyotrophischer Lateralsclerose, dem das seinerzeit von Charcot als äusserst charakteristisch hervorgehobene Symptom, die Contracturen fehlen; möglich dass sie sich im weiteren Verlauf der Krankheit noch einstellen. In den Fällen jedoch, wo ausgesprochene Contracturen zur Beobachtung kamen, sollen sie gewöhnlich schon ziemlich früh eingetreten sein, so dass ich auch in dem Fall I, sie für den weiteren Verlauf glaube ausschliessen zu dürfen,

Der Fall II zeigt uns ein weit vorgeschritteneres Stadium der Krankheit: eine auf die gesammte Extremitätenmuskulatur verbreitete Atrophie, Lähmungen, Paresen, spastische Erscheinungen, Contracturen und bulbäre Symptome.

Eine besondere Erwähnung verdienen wohl noch die in beiden Fällen, besonders aber in dem Falle I auftretenden fibrillären Muskelzuckungen. Mag man diese Erscheinung nun auffassen als einen Reizzustand, mit dem die spätere Affection beginnt, oder mag man sie eben nur als Symptom anführen, über dessen Ursache noch keine

Entscheidung zu treffen ist, jedenfalls sind sie Anzeichen einer Erkrankung und als soche können wir sie verwerten, um einen Ueberblick zu gewinnen über die Ausdehnung des Prozesses im Spinalmark. Betrachten wir sie besonders als Vorläufer der Atrophie — und sie finden sich ja bei allen progressiven Muskelatrophien auch bei denen, wo spastische Symptome fehlen und die mikroskopische Untersuchung ein Intactsein der Pyramidenseitenstränge nachweist — so können wir sie vielleicht speciell benutzen, um uns einen Rückschluss auf die Erkrankung der grauen Vorderhörner, in unseren Fällen der eigentlichen Ursache der Atrophie, zu gestatten.

Die fibrillären Muskelzuckungen erstreckten sich bei Fall I über ein sehr grosses Gebiet, auf einzelne Muskeln des Halses, auf Brust, Oberarm, Vorderarm, Bauchmuskulatur, Ober- und Unterschenkel, Teile, welche ihre trophischen Nerven fast aus allen Gebieten des Spinalmarkes erhalten, vom Halsmark an bis zur Sacralanschwellung hinab. In dieser ganzen Ausdehnung würden wir also an ein Afficiertsein der grauen Vorderhörner zu denken haben.

Während nun die Atrophie in der oberen Extremität die grössten Fortschritte zeigt, treten in der unteren Extremität die spastischen Erscheinungen in den Vordergrund und dem entsprechend dürfte in den oberen Partien des Rückenmarks die Erkrankung der grauen Vorderhörner in den unteren aber die der Pyramidenseitenstrangbahnen vorwiegen.

Weitere Schlüsse aus den klinischen Symptomen, Verlauf und Dauer der Erkrankung auf anatomische bezw. mikroskopische Details in dem Zustande des Rückenmarks zu ziehen, halte ich für ein zu gewagtes Unternehmen. Die in dieser Beziehung angestellten Vergleiche

zwischen klinischen Symptomen und mikroskopischen Befund haben bislang noch zu wenig übereinstimmenden Resultaten geführt.

In einem ganz anderen Zustande wird sich wahrscheinlich das Rückenmark des Falles II befinden. Der Process ist bedeutend weiter vorgeschritten, nicht nur an Intensität, sondern auch an Ausdehnung. Hier sind aller Wahrscheinlichkeit nach verschiedene in der Medulla oblongata gelegene Kerne mit ergriffen.

Die weiche, schlaffe Beschaffenheit der Zunge mit den fibrillären Muskelzuckungen deutet auf Erkrankung des Hypoglossuskernes hin. Er wird ja auch in allen Fällen, wo die Erkrankung des Cortico-muskulären Systems vom Spinalmark auf die Medulla oblongata übergeht, zuerst ergriffen.

Schluckbeschwerden sind bei Fall II nicht vorhanden. Auf die Angabe des Patienten, dass er sich im Herbst 1888 bisweilen verschluckt habe, lege ich kein Gewicht. Schluckbeschwerden nach Bulbäraffectionen sind meines Wissens nie dauernd zurückgegangen. Nun wird das Centrum sowohl für den Schlingakt als auch für die Sprachbewegung und Ernährung der Zunge in den Hypoglossuskern verlegt. Für ersteres nehmen Mierzejewsky[1]) und Erlitzky den noyau accessoire in Anspruch, während sie das Centrum für Sprachbewegung und Ernährung der Zunge in den noyau classique des Hypoglossuskerns verlegen. Der letztere würde demnach in unserem Falle, ebenso wie in dem von den beiden russischen Autoren publicierten, allein erkrankt sein.

Auch den Facialiskern halte ich nicht für intact. Die

---

1) Mierzejewsky und Erlitzky. Sclerosis lateralis amyotrophica. Wjestnik Psychiatrii i Nevropathologii 1883 I.

Erkrankung desselben ist ja weit seltener beobachtet. Freund schildert einen Fall [1]), wo trotz Atrophie der Lippenmuskulatur nur sehr geringe anatomische Veränderungen im Facialiskern nachzuweisen waren. Jedoch glaube ich, dass die Erscheinungen in unserem Falle: ausgesprochene Parese im unteren, namentlich rechtsseitigen Facialisgebiet, mangelhafte Functionen dieser Partieen, Atrophie der Lippenmuskulatur, Lähmung des Gaumensegels doch so weit vorgeschritten sind, dass man ein Intactsein des Facialiskerns mit Sicherheit ausschliessen darf.

Der electrische Befund bietet in beiden Fällen kaum Abnormitäten.

In den atrophischen Muskeln finden sich bei Fall I träge Zuckungen und Herabsetzung für beide Stromesarten, aber auch in den Gastrocnemiis, die keineswegs einen atrophischen Eindruck machen, sieht man langsame Zuckungen, sonst ist das electrische Verhalten der übrigen Muskulatur das normale. Also ist der Fall I auch in dieser Hinsicht ein wenig vorgeschrittener.

Ganz anders bei Fall II. Sehr wenig Muskeln zeigen normales electrisches Verhalten. In der am stärksten atrophischen Muskulatur ist die Erregbarkeit für beide Stromarten ganz erloschen.

Also auch der electrische Befund entspricht dem Bilde, wie es namentlich von Erb für die amyotrophische Lateralsclerose als charakteristisch angegeben ist.

„Die electrische Erregbarkeit ist proportional der noch vorhandenen Muskelsubstanz, und in der schliesslich auf ein Minimum herabgesunkenen contractilen Substanz ist Entartungsreaction nachzuweisen.“

---

1) Dr. H. Freund. Deutsches Archiv f. Klin. Medic. B. XXXVII, S. 405.